FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

# THÈSE N° 821

POUR LE

## DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**François, Hippolyte HAYEM**

*Interne des Hôpitaux de Paris*

*Licencié ès-Sciences*

Né le 21 Février 1929, à PARIS

*présentée et soutenue publiquement le*

# COMPLICATIONS CARDIAQUES DE L'ARTHRITE RHUMATOIDE JUVENILE

Président : Monsieur M. LAMY (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir Delavigne

PARIS-VI°

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1958 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

François, Hippolyte H A Y E M
Interne des Hôpitaux de Paris
Licencié ès Sciences

né le 21 février 1929 à PARIS

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

R.UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

-:-

# COMPLICATIONS CARDIAQUES DE L'ARTHRITE RHUMATOIDE JUVENILE

-:-

Président : Monsieur M. LAMY (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552215_0083

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCQ, CADENAT, CHABROL, CHAMPY, CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD, HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL, TANON, VELTER.

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR ..... Jean VERNE

## I.- PROFESSEURS

| | | MM. |
|---|---|---|
| Anatomie | | CORDIER |
| Anatomie pathologique | | DELARUE |
| Bactériologie | | FASQUELLE |
| Biologie app.à l'Education phys. et aux Sports | | CHAILLET-BERT |
| Biologie Médicale | | FAUVERT |
| Cancérologie méd., sociale | | BERNARD J. |
| Carcinologie | | REDON |
| Chimie Méd. | | JAYLE |
| Clinique Chir. | Hôtel-Dieu | MENEGAUX |
| | Salpêtrière | MOULONGUET |
| | Cochin | QUENU |
| | Beaujon | SICARD |
| Clinique Chir.cardio-vasculaire | | G. d'ALLAINES |
| Clinique Chir.réparatrice et orthop. | | MERLE d'AUBIGNE |
| Clinique de Cardiologie | | MOUQUIN |
| Clinique Chir.infantile et d'orthop. | | FEVRE |
| Clinique Chir. pleuro-pulm. | | MATHEY |
| Clinique de la Tuberculose | | BERNARD Et. |
| Clinique de neuro-chir. | | PETIT-DUTAILLIS |
| Clinique de Puériculture | | LELONG |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques | | DEGOS |
| Clinique des mal. du sang | | MARCHAL |
| Clinique mal. du système nerv. | | ALAJOUANINE |
| Clinique des maladies des enf. | | CATHALA |
| Clinique des maladies infectieuses | | MOLLARET |
| Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale | | DELAY |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition | BOULIN |
| Clinique gynécologique | FUNCK-BRENTANO |
| Cliniques Médicales | BARIETY<br>JUSTIN-BESANÇON<br>MOREAU<br>de GENNES |
| Clinique Méd.hydro-climat.thérap. | DEBRAY |
| Clinique Médicale Propédeutique | PASTEUR VALLERY-RADOT |
| Cliniques Obstétricales | LANTUEJOUL<br>VARANGOT<br>LACOMME |
| Clinique ophtalmologique | RENARD |
| Clinique oto-rhino-laryngologique | AUBIN |
| Clinique psychiatrique infantile | MICHAUX |
| Clinique rhumatologique | COSTE |
| Clinique stomatologique | DECHAUME |
| Clinique urologique | FEY |
| Embryologie | GIROUD |
| Génétique | LAMY |
| Histoire de la Méd. et de la Chir. | SOULIE |
| Histologie | VERNE |
| Hygiène et Clinique Ière Enfance | TURPIN |
| Hygiène et Méd.Préventive | JOANNON |
| Médecine du Travail | DESOILLE |
| Médecine Légale | PIEDELIEVRE |
| Parasitologie et hist.nat.Méd. | GALLIARD |
| Pathologie chirurgicale | COUVELAIRE |
| Pathologie exotique | LAVIER |
| Path.expérimentale et comparée | LENEGRE |
| Path.Hum. et Immun. exp. | MERKLEN |
| Pathologie médicale | DECOURT |
| Path. et Thérapeut.générales | GARCIN |
| Pédiatrie sociale | JULIEN MARIE |
| Pharmacologie et matière méd. | CHEYMOL |
| Physico-chimie méd. | N.. |
| Physiologie | BINET |
| Physique médicale | DOGNON |
| Problèmes alimentaires (ch.t.pers.) | HAMBURGER |
| Radiologie Médicale | DESGREZ |
| Technique chirurgicale | PATEL |
| Thérapeutique | BROUET |
| Thérapeutique chirurgicale | SENEQUE |
| Thérapeutique médicale | LEMAIRE |

## II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
## MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | CABROL |
| | DEBEYRE |
| | DELMAS |
| | OLIVIER G. |
| Ana.Path. | Melle GAUTHIER V. |
| | BUSSER |
| | GOUYGOU |
| Bactériologie | CHRISTOL |
| | NEVOT |
| Biol.Méd. | BOURLIERE |
| Chimie Méd. | ETTORI |
| | POLONOVSKI J. |
| Dermato-syph. | DUPERRAT |
| Embryologie | TUCHMANN |
| Histologie | COUJARD |
| | N. |
| Hydrologie | CORNET |
| Hygiène | BOYER |
| | DEPARIS |
| Mal.infect. | BASTIN |
| Médecine légale et du Trav. | DEROBERT |
| | GAULTIER |
| | HADENGUE |
| Neurochir. | DAVID |
| Neurologie | LHERMITTE |
| Obstétrique | GRASSET |
| | LE LORIER |
| | LEPAGE |
| | MERGER |
| | MORIN |
| | RAVINA |
| | ROBEY |
| Ophtalmologie | BREGEAT |
| | DESVIGNES |
| Orthopédie | JUDET |
| Oto-rhino laryngol. | AUBRY |
| | MADURO |
| Parasito. | BRUMPT |
| Parasito col. | CHABAUD |
| Path.chir. | ABOULKER |
| | BARCAT |
| | BAUMANN |
| | CAUCHOIX |
| | DUBOST |
| | FAUREL |
| | FLABEAU |
| | GERMAIN |
| Pat.chir. | GOSSET |
| | LAURENCE |
| | LORTAT-JACOB |
| | OLIVIER (Cl.) |
| | POILLEUX |
| | THOMERET |
| | VERNE (J.M.) |
| Pat.expérim. | MAURICE |
| | LOEPER |
| Path.Méd. | BOUVIER |
| | BOUDIN |
| | BRICAIRE |
| | BRISSAUD |
| | CASTAIGNE |
| | CONTE |
| | DEROT |
| | DOMART |
| | LAMOTTE |
| | LAROCHE |
| | MACREZ |
| | MILLIEZ |
| | PEQUIGNOT |
| | PERRAULT |
| | RAMBERT |
| | ROYER |
| | THIEFFRY |
| | TURIAF |
| | WOLFROMM |
| Pédiatrie | POLONOVSKI Cl. |
| | MOZZICONACCI |
| | JOSEPH |
| Pharmacol. | Melle LEVY |
| Physiol. | BARGETON |
| | DEJOURS |
| | PARROT |
| Physique Médicale | DJOURNO |
| | GOUGEROT |
| Pneumo-phtis. | KREIS |
| Psychiatrie | BARUK |
| | PICHOT |

| MM. | | MM. | |
|---|---|---|---|
| Psych.infant. | N... | Urologie | KUSS |
| Rhumatologie | DELBARRE | Thérapeut. | CHASSAGNE |
| Stomato. | CHAPUT Mme<br>CERNEA | | |

## III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le Service des Examens

M. LE LORIER

## IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

| MM. | | MM. | |
|---|---|---|---|
| Clin.Chir. | AMELINE<br>HUGUIER<br>LEGER<br>PADOVANI<br>ROUX | Urologie | N... |
| | | Clinique Méd | DREYFUS<br>HAGUENAU<br>KOURILSKY |
| Clinique obstét. | ECALLE<br>MAYER | | |
| Clin.opht. | OFFRET | | |

Secrétaire de la Faculté ..... M. MOREL
Secrétaire-Adjoint ..... Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef ..... Dr HAHN
Conservateur ..... Melle GOICHON
Bibliothécaires ..... Melles DUMATTRE, LE NOIR, LAURENT, QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

-:-

A notre Maître, le Professeur Maurice LAMY

Professeur de Génétique médicale à la
Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

A notre Maître, le Professeur Robert DEBRE

Membre de l'Académie de Médecine
Grand Officier de la Légion d'Honneur

En témoignage de notre
profonde admiration.

A notre Maître, le Professeur Pierre SOULIE

Dont l'éblouissant enseignement
nous a si profondément marqué.

A notre Maître, le Professeur Agrégé S. de SEZE

pour lui dire notre reconnais-
sance de nous avoir fait
découvrir la rhumatologie.

A notre Maître,

le Professeur Agrégé Pierre MOZZICONACCI

Pendant notre internat, il nous a appris la rigueur et la clarté. Il nous a inspiré le sujet de ce travail, nous aidant à chaque instant de son expérience.

Qu'il soit assuré de notre respectueux attachement.

A notre Maître, le Docteur Maurice KAPLAN

Qui a su éveiller en nous le goût de la Médecine des enfants.

A notre Maître, le Docteur Pierre UHRY

Nous lui disons notre notre gratitude pour la ferme bienveillance avec laquelle il a guidé nos pas.

A nos Maîtres d'Externat

Professeur JUSTIN-BESANÇON
Docteurs Marc BOLGERT
Yves BOUVRAIN
Henri-Pierre KLOTZ
Marcel THALHEIMER
Robert WEISMANN-NETTER

et d'Internat

Docteurs Jacques BOUSSER
Jean DI MATTEO
André LEMARIEY
Antoine RYCKEWAERT

# COMPLICATIONS CARDIAQUES

# DE L'ARTHRITE RHUMATOIDE JUVENILE

-:-

# INTRODUCTION

-:-

Nous avons eu récemment l'occasion dans le Service de notre Maître, le Professeur Agrégé Pierre Mozziconacci, d'observer un cas de Maladie de Still, dont l'évolution dramatique fut étonnante à bien des points de vue. Parmi ces traits particuliers, la survenue d'une péricardite avec épanchement, d'expression clinique majeure , nous inspira le projet de passer en revue les complications cardiaques de cette maladie. Nous disons "trait particulier" car si en effet depuis la publication, le 10 novembre 1896, par George Frederic Still, d'une "forme de maladie articulaire chronique chez l'enfant", la péricardite adhésive s'inscrit parmi les atteintes habituelles de l'affection , beaucoup moins classique apparaît l'abondante exsudation péricardique, rencontrée ici.

C'est alors que la consultation des articles parus sur ce sujet nous a convaincu rapidement qu'un point de nosologie devait préalablement être discuté : la plupart des auteurs, surtout anglo-saxons, ne distinguent plus la Maladie de Still des autres rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfance, mais en font seulement une forme clinique un peu spéciale. C'est ainsi qu'après avoir rapporté notre observation, nous verrons sur quels arguments repose la réunion du rhumatisme ankylosant

et déformant et de la Maladie de Still sous le terme générique commun d'arthrite rhumatoïde juvénile, nous aidant pour cette démonstration des renseignements fournis par la pathologie de l'enfant et par celle de l'adulte. Nous pourrons alors donner une revue générale des complications cardiaques de cette affection, ce qui nous amènera à en discuter les rapports avec la Maladie de Bouillaud.

-:-

## I.- OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE

-:-

L'enfant Lan... Micheline, présente ses premiers troubles en septembre 1954, à l'âge de 7 ans : il s'agit de douleurs articulaires, fièvre irrégulière, érythème de caractères non précisés. On porte alors le diagnostic de Maladie de Bouillaud et l'on prescrit, d'abord du salicylate, puis de la cortisone, 50 et bientôt 150 mg par jour. Jusqu'en mars 1955, l'enfant recevra de l'aspirine de façon continue et de la Cortisone au moment des poussées fébriles.

En mars 1955, une angine est suivie, 8 jours plus tard, d'une poussée plus sévère, qui est l'occasion de son hospitalisation à la clinique médicale infantile de l'Hôpital des Enfants-Malades : l'existence de douleurs articulaires assez fixes de l'épaule et du poignet droits, d'une tuméfaction dorsale du carpe, d'une éruption d'éléments maculeux et en placards, d'une intumescence ganglionnaire axillaire fait alors porter le diagnostic de Maladie de Still, la vitesse de sédimentation est à 70 mm dans la 1ère heure, la réaction des C réactive protéines très positive.

L'importance des signes d'hypercorticisme fait remplacer la cortisone par l'aspirine, qui agit favorablement sur la fièvre, les douleurs, les signes biologiques inflammatoires.

Sortie des Enfants-Malades en mai 1955, l'enfant est mise à l'hydrocortisone, puis à la delta-cortisone de façon discontinue, un peu à la demande, l'aspirine étant prescrite dans les périodes intercalaires. La maladie évolue par poussées, à certaines périodes l'enfant va tout à fait bien, sans aucun traitement.

En novembre 1956, elle entre dans le service du Pr Mozziconacci à Saint-Louis pour un nouveau bilan : on y retrouve une micro-polyadénopathie sans splénomégalie. L'intégrité des surfaces articulaires est vérifiée radiologiquement. On décide alors d'essayer un traitement par la phénylbutazone, 400 mg par jour.

- L'action sur les signes inflammatoires étant extrêmement favorable, on la laisse partir fin décembre 1956 avec ce traitement, la vitesse de sédimentation, à la sortie, est normale.

- Cependant, un mois plus tard, la survenue d'une crise convulsive localisée au côté gauche oblige à interrompre la phénylbutazone. On donne de l' alepsal, après avoir fait un électroencéphalogramme qui aurait été perturbé et une encéphalographie gazeuse qui aurait été normale - on prescrit de l'aspirine de façon discontinue.

Le fait le plus notable alors est l'état d'apparente guérison qui se prolongera sans traitement pendant 5 mois jusqu'en août 1957 : l'enfant va bien, prend des bains de mer.

- En septembre 1957, de petites douleurs articulaires réapparaissent, puis s'exagèrent - au début du mois d'octobre, ce sont de grandes oscillations thermiques. L'inefficacité de l'aspirine fait prescrire de nouveau

50 mg par jour de delta-cortisone, sans résultat. L'aggravation rapide conduit alors à faire hospitaliser l'enfant:

Elle arrive le 6 novembre 1957 dans le service du Pr Mozziconacci, extrêmement fatiguée, pâle et dyspnéique, se plaignant de douleurs thoraciques diffuses, la température décrit de larges oscillations journalières, certains clochers thermiques coïncident avec la survenue d'une éruption érythémateuse et maculeuse très fugace. On retrouve une tuméfaction douloureuse de la face dorsale du poignet droit, le pôle inférieur de la rate est palpable , il existe toujours une adénopathie axillaire bilatérale.

Si l'électrocardiogramme ne montre qu'un bloc incomplet droit, la radiographie thoracique objective déjà une discrète augmentation de volume de l'ombre cardiaque, tandis que les épreuves biologiques se montrent globalement et grossièrement perturbées : Vitesse de sédimentation à 54 mm dans la 1ère heure, fibrine à 8 g par litre, mucoprotéines à 350 mg, augmentation des $\alpha_1$ et $\alpha_2$ globulines sur le protidogramme, des $\alpha_1$ et $\alpha_2$ glucoprotéines sur le glucidogramme. Seules les antistreptolysines ne dépassent pas 140 unités. Le pouvoir histaminopexique égal à 0 est en faveur d'un terrain allergique.

On prescrit alors Aspirine 1 gramme, Pénicilline 1 million et Delta-cortisone à 50 mg, que la persistance des clochers thermiques oblige à monter rapidement à 75, puis 100 mg par jour.

Le 11 novembre, on a l'impression d'une action favorable sur la courbe thermique, quand subitement, dans la soirée du 12 novembre 1957, malgré les 100 mg quotidiens de

Deltacortisone, la température remonte à 40°, tandis qu'apparaissent des douleurs thoraciques et scapulaires gauches intenses et une dyspnée rapidement croissante. L'examen clinique, radiologique et électrique permet de rattacher ces troubles à un volumineux épanchement pleural gauche et surtout péricardique. Bientôt, l'importance de la dyspnée, la survenue d'un bruit de galop droit, d'un gros foie douloureux, systolique, avec reflux hépato-jugulaire vont faire discuter l'opportunité d'une ponction évacuatrice du péricarde. On décide cependant d'attendre sous digitaline et mercaptomérine.

- Le 16 novembre, la dose de delta-cortisone qui avait été abaissée à 50 mg est reportée à 100 mg/jour.

- Le 17 novembre, l'amélioration sur les plans fonctionnel et général est manifeste, la matité antérieure et postérieure diminue, on commence à percevoir un frottement péricardique, l'ombre cardiaque diminue sur les clichés successifs. Il faut noter que pendant toute cette période endocarde et myocarde ont paru indemnes , l'espace PR, en particulier, est normal.

On va tenter alors de diminuer la dose d'hormone : mais cependant une simple diminution de posologie de 10 mg entraîne immédiatement la reprise des clochers thermiques à 39° et l'altération rapide de l'état général, si bien que le 28 novembre, on décide de reprendre la delta-cortisone à 100 mg par jour,, malgré un hypercorticisme manifeste et des signes de souffrance généralisée sur l'électro-encéphalogramme. L'enfant est alors en bonne santé apparente, sa température normalisée.

Cependant, quelques douleurs épigastriques

ont conduit à faire pratiquer le 30 novembre des clichés d'estomac qui sont normaux.

Brusquement, le 11 décembre survient une hématémèse de sang rouge - dès lors, que ce soit sous traitement cortisonique ou après son interruption totale le 15 décembre, les hémorragies digestives vont se poursuivre de façon continue pendant 3 semaines. Une intervention exploratrice est envisagée, mais on recule finalement devant sa gravité dans de telles conditions et le 6 Janvier 1958 un saignement incontrôlable par les transfusions entraîne la mort rapide de l'enfant.

A l'autopsie, ces hémorragies devaient être rattachées à l'existence de 4 ulcérations gastriques et à des lésions congestives et hémorragiques de tout le tractus digestif, du pylore au rectum, complications très probables de la corticothérapie. En dehors de ces lésions digestives, on note une plèvre gauche épaissie mais non inflammatoire, un accolement complet des 2 feuillets du péricarde où les signes inflammatoires sont relativement discrets. L'endocarde est normal, le myocarde également, on n'y retrouve ni nodule d'Aschoff ni nodule rhumatoïde.

Au niveau du foie il existe dans la zone centrolobulaire une désorganisation périsus-hépatique des cellules hépatiques qui sont envahies par des cellules mononucléées difficiles à identifier et mêlées à d'assez nombreuses hématies.

Au niveau de la rate, la pulpe rouge est extrêmement hyperplasiée et on y trouve des cellules à protoplasme très éosinophile en grand nombre. Celles-ci étant rarement des polynucléaires, mais pour la plupart des

cellules jeunes de la lignée érythroblastique. Quelques cellules réticulaires sont mêlées à ce granulome, surtout nombreuses sous la capsule de la rate. La pulpe blanche est normale.

Les ganglions médiastinaux examinés sont remplis de grandes cavités qui ne sont bordées par aucune membrane visible, on y retrouve la même variété de cellules que dans la rate, mais en moins grand nombre.

Les reins et les surrénales sont normaux.

-:-

Ainsi, l'observation de cette enfant, malgré l'importance des signes inflammatoires, si difficilement jugulés par une hormonothérapie massive, et l'abondance de l'épanchement péricardique, au premier plan du tableau clinique, semble bien répondre à tous les critères exigés pour parler de Maladie de Still : polyarthrite avec adénopathies et splénomégalie, éruptions fugaces et polymorphes, fièvre irrégulière avec anémie, évoluant de façon chronique par poussées successives.

Nous allons montrer maintenant, comme nous l'avions annoncé au début, que cette Maladie de Still ne représente qu'un aspect de l'arthrite rhumatoïde juvénile, et que c'est donc les complications cardiaques de tout cet ensemble morbide qu'il faudra étudier.

-:-

## II.- L'ARTHRITE RHUMATOIDE JUVENILE

-:-

Avant la description de Still, on connaissait déjà la polyarthrite chronique ankylosante et déformante de l'enfant : affection à tropisme articulaire majeur, débutant en général entre 1 et 3 ans, de façon rapide mais non brutale, souvent aux genoux, avec peu ou pas de fièvre.

Des genoux, la maladie gagne les autres jointures de façon centripète, la synoviale et le cartilage sont rapidement atteints, expliquant les signes radiologiques : modifications de l'interligne articulaire et des extrémités osseuses, irrégulières - lésions affectant le type atrophique destructif ou, au contraire, hypertrophique.

Au cours de l'évolution se constitue une ankylose fibreuse, puis osseuse, qui, jointe à l'amyotrophie et aux rétractions, fixe les attitudes vicieuses. On observe une anémie et une leucocytose peu marquée. Les complications oculaires, iritis ou irido-cyclite, sont fréquentes, l'amylose terminale non exceptionnelle.

C'est en 1896 que George F. Still rapporte à la Société médico-chirurgicale de Londres 12 observations de polyarthrite de l'enfant, dont les caractères paraissent si particuliers qu'il lui semble s'agir d'une affection autonome.

Schématiquement : on est en présence d'une Polyarthrite chronique, débutant avant la 2ème dentition, d'extension progressive, centripète et symétrique, sans lésion ostéo-cartilagineuse, s'accompagnant d'adénopathies et habituellement de splénomégalie, d'éruptions fugaces, variables, polymorphes, d'une fièvre modérée avec anémie ; l'évolution se faisant par poussées, de façon capricieuse, vers la cachexie. Enfin, à l'autopsie, Still signale déjà la fréquence d'une péricardite fibreuse, passée inaperçue cliniquement.

Chacun de ces caractères mérite d'être repris :

Nous avons dit que le début se faisait avant la deuxième dentition, mais il faut signaler à ce propos qu'il peut être très précoce, dans la 1ère année, l'évolution étant alors particulièrement rapide et grave. Si le début par des arthropathies fébriles est le plus classique, la maladie peut également évoluer un certain temps sous le masque d'une pyrexie irrégulière, isolée ou accompagnée de rash, posant alors de difficiles problèmes diagnostiques. Cette phase pré-arthropathique du Still se manifestera parfois par une péricardite aiguë, isolée, d'allure idiopathique. Ailleurs, on croit être en présence d'une authentique Maladie de Bouillaud , étonnante pourtant par l'absence de localisation endocardique ou par sa résistance au traitement salicylé.

Les arthropathies de la Maladie de Still sont très spéciales par le siège périarticulaire des lésions, qui respecteraient toujours cartilage et os. L'aspect le plus typique est réalisé au niveau des chevilles et des poignets, siège d'une tuméfaction dorsale,

assez caractéristique. L'atteinte de la colonne cervicale serait également assez fréquente. Les clichés radiographiques objectivent seulement une ostéoporose discrète des extrémités osseuses. Jamais donc d'évolution vers l'ankylose ou les attitudes vicieuses, si habituelles dans la polyarthrite chronique déformante.

Les adénopathies, que l'on peut trouver partout et non pas seulement dans les territoires sus-jacents aux articulations atteintes, sont de volume modéré, indolentes et mobiles. On en a signalé de profondes, en particulier médiastinales.

La splénomégalie est toujours modérée, parfois seulement percutable.

On insiste sur l'importance diagnostique de l'éruption cutanée : contemporaine des poussées fébriles, elle est souvent extrêmement fugace, durant quelques minutes ou quelques heures, elle peut affecter tous les types, assez souvent est réalisé un aspect d'érythème polymorphe.

Nous avons dit que la fièvre était modérée, mais elle peut être élevée, souvent irrégulière, les périodes d'apyrexie étant de durée variable.

L'anémie peut être très importante, la leucocytose élevée, avec polynucléose neutrophile. Cependant au cours de l'évolution, cette dernière peut disparaître, et même laisser place à une leucopénie, voire à une agranulocytose.

Depuis la description de Still, d'autres localisations ont été reconnues : c'est ainsi qu'on peut observer au cours de l'évolution,

en dehors des complications cardiaques sur lesquelles nous nous étendrons tout à l'heure, des pleurésies, des pneumonies, des ictères avec gros foie et parfois cirrhose secondaire, des atteintes encéphalitiques avec altérations de l'électroencéphalogramme, des atteintes rénales, glomérulaires.

Par contre des complications assez fréquentes de la polyarthrite chronique, telles les complications oculaires ou l'amylose, sont rarement observées ici. On a rapporté cependant des cas avec iridocyclite ou kératite en bandes.

L'évolution se ferait vers l'amyotrophie et une cachexie plus ou moins rapidement mortelle. Cependant sur la gravité de ce pronostic à longue échéance, les avis restent très partagés. Il paraît sûr en tout cas que le pronostic est d'autant meilleur que le début a été plus tardif et que l'évolution se prolonge ; il semble, en particulier, que le cap de la puberté une fois franchi, on puisse observer une stabilisation des lésions ou même une restitutio ad integrum, sous réserve évidemment de rechute tardive, toujours possible.

- Voici donc la Maladie que décrivit Still en 1896, les descriptions ultérieures ayant permis de préciser certaines complications et variantes évolutives.

Avant d'entreprendre la critique de ce syndrome ou de cette maladie, il nous faut dire un mot de la description que firent Chauffard et Ramond, 6 mois avant Still, d'une forme clinique particulière de rhumatisme inflammatoire de l'adulte : il s'agissait d'une polyarthrite chronique évolutive

accompagnée d'adénopathies multiples, et d'une inconstante splénomégalie. Dès lors beaucoup d'auteurs furent tentés de rapprocher ces deux syndromes et ces deux noms et de parler de Maladie de Chauffard-Still. En réalité, Chauffard voulait seulement décrire, comme forme clinique de rhumatisme inflammatoire, une association assez frappante de polyarthrite et de polyadénopathie, tandis que Still ne pensait nullement décrire chez l'enfant ce que Chauffard avait observé chez l'adulte, mais bel et bien un ensemble symptomatique suffisamment constant et original pour faire parler de maladie nouvelle. Ainsi, tandis que disparaissait le nom de Chauffard, la Maladie de Still, maladie articulaire de l'enfant, allait connaître une fortune diverse : alors que certains, oublieux de la description princeps de Still, allaient donner son nom à tous les rhumatismes inflammatoires de l'enfant, en dehors de la Maladie de Bouillaud, et ceci quelle qu'en soit la physionomie clinique, une réaction inverse devait bientôt se dessiner, retirant toute autonomie à la soi-disant Maladie de Still, ce nom ne méritant d'être conservé que pour désigner un certain aspect de l'arthrite rhumatoïde infantile. Nous allons étudier maintenant les raisons de ce remembrement de l'arthrite rhumatoïde . Aucun des critères qui avaient servi à Still, pour décrire sa Maladie n'apparut en effet ni constant, ni spécifique :

La rate peut être de volume normal ou à peine augmentée, l'atteinte uniquement périarticulaire des arthropathies peut, en fait, évoluer au cours du temps vers une arthrite vraie, avec rétractions, attitudes vicieuses et ankylose, comme la plus typique des poly-

arthrites chroniques. Déjà d'ailleurs Nobécourt signalait l'existence de ces cas intermédiaires baptisés du nom barbare d'ostéo-arthropériarthropathie chronique. La leucocytose à polynucléaires neutrophiles peut être remplacée par une leucopénie. L'atteinte péricardique elle-même n'a rien de spécifique et nous verrons plus loin sa fréquence au cours des plus classiques arthrites rhumatoïdes de l'adulte.

Plaident également contre l'autonomie de la Maladie de Still les études anatomopathologiques :

Au niveau des ganglions, on trouve une fibrose, une dilatation des sinus avec hyperplasie cellulaire et envahissement des voies lymphatiques, une prolifération réticulo-endothéliale active.

Dans la rate : un aspect voisin : fibrose, atrophie du tissu lymphoïde et prolifération réticulo-endothéliale, en d'autres termes aucune lésion spécifique. De même au niveau des articulations l'anatomopathologie n'a pas confirmé la prétendue intégrité constante du cartilage ; en fait, il existe des lésions prolifératives de la synoviale, une hypertrophie du tissu conjonctif des espaces médullaires de l'os sous-chondral, une congestion et une fibrose de la capsule. Si les lésions synoviales granulomateuses s'étendent, elles peuvent adhérer au cartilage articulaire et l'envahir, avec parfois destruction plus ou moins étendue de l'os sous-chondral. Ces lésions anatomo-pathologiques sous-tendent les lésions radiocliniques : ostéoporose ou zones de destruction osseuse, réactions périostées, atteinte du cartilage avec comme conséquences, selon les cas, une

accélération de la croissance épiphysaire ou de la croissance des points d'ossification, une fusion prématurée des épiphyses, ou parfois de grosses déformations avec subluxation ou ankylose. En dehors des poignets et des chevilles, ces lésions ostéo-articulaires atteignent avec une certaine prédilection la colonne cervicale.

Ainsi, au fur et à mesure qu'on étudiait de plus près la Maladie de Still, perdait-elle son individualité au sein des rhumatismes inflammatoires, tandis que la découverte de nouvelles localisations de la maladie, telles les complications pleuro-pulmonaires, hépatiques ou encéphalitiques, mettait davantage en évidence le caractère généralisé, systémique de l'affection.

Or si d'un côté on voyait s'effondrer les barrières dont Still avait cru entourer son syndrome, syndrome qui retrouvait sa place parmi les différentes variétés d'arthrite rhumatoïde, d'un autre côté on allait assiter chez l'adulte à l'épanouissement de cette dernière qui, de maladie uniquement articulaire, passait à l'état de Maladie de Système. Ainsi, avec beaucoup d'années de retard, rhumatologues et cardiologues découvraient à leur tour et confirmaient chez l'adulte ce caractère généralisé de la Maladie Rhumatoïde que Still par ses 12 observations de 1896 avait été le premier à faire entrevoir.

Nous allons donc maintenant étudier les faits qui ont permis d'aboutir chez l'adulte à la notion de Maladie Rhumatoïde, grâce en particulier aux travaux d'Ellman et Ball : C'est d'abord l'observation d'un certain nombre de malades chez qui l'arthrite rhumatoïde

évolue, surtout au début, comme une affection générale aiguë, hautement fébrile, où les signes articulaires habituels de la maladie passent au second plan, c'est aussi l'attention plus grande que l'on accorde maintenant à un certain nombre de signes préarthropathiques, fonctionnels ou généraux, retrouvés par un interrogatoire minutieux. Mais en réalité le concept qui fait de l'arthrite rhumatoïde une maladie générale s'est affirmé sur deux ordres de faits, les uns, cliniques, reposent sur la découverte de lésions viscérales multiples accompagnant les localisations articulaires, les autres anatomopathologiques, il s'agit de la découverte d'une lésion histologique qui serait spécifique, le Nodule rhumatoïde. Nous étudierons successivement ces deux chapitres.

Les localisations viscérales de la maladie rhumatoïde sont multiples, c'est ainsi qu'on peut observer des nodules sous-cutanés assez proches cliniquement des nodules du rhumatisme articulaire aigu, des nodules musculaires pleuraux, laryngés - on sait également la fréquence de l'atteinte du tractus uvéal au cours de l'arthrite rhumatoïde. Mais surtout importantes sur les plans pratique et doctrinal apparaissent les localisations cardiaques. Ces complications cardiaques de l'arthrite rhumatoïde de l'adulte ont fait l'objet de discussions ardentes,et ceci de deux points de vue différents : il y a eu, et il y a peut-être encore, désaccord entre cliniciens et anatomopathologistes quant à la fréquence réelle de ces complications. Mais une fois reconnue l'existence de ces localisations cardiaques, la discussion s'ouvre alors sur le problème de leur origine et de leur signification. Ces problèmes passionnants que soulève l'existence des complications cardiaques de la polyarthrite

chronique de l'adulte pourront servir légitimement d'introduction à notre étude du coeur au cours de l'arthrite rhumatoïde juvénile.

De toute une série d'études anatomopatholigiques ressort, à quelques exceptions près, la notion d'une très grande fréquence des localisations cardiaques découvertes à l'autopsie de sujets atteints d'arthrite rhumatoïde, le chiffre moyen étant de 40 % des cas vérifiés, la fréquence étant particulièrement élevée quand il s'agit de spondylite rhumatismale avec localisations articulaires périphériques, que les auteurs anglo-saxons font rentrer dans le cadre de l'arthrite rhumatoïde. Selon les cas, il s'agit de cardite rhumatismale franche, telle une sténose mitrale, ou d'une cardite rhumatismale minime avec sclérose valvulaire, épaississement pariétal des vaisseaux, ou d'une atteinte aortique orificielle, avec insuffisance ou rétrécissement, qui paraît assez répandue. Quant à la péricardite fibreuse, sa fréquence est extrême, on la rencontrerait 17 fois plus souvent que chez les sujets témoins. A ce chiffre très élevé s'opposaient la plupart des enquêtes cliniques qui selon les auteurs, faisaient état de pourcentages de lésions cardiaques décelables variant entre 10 et 3 %, ce dernier pourcentage n'étant pas sensiblement différent de celui que fournit l'étude d'un lot de sujets indemnes de rhumatisme. Cependant cette discordance anatomoclinique a été en partie réduite et expliquée par des travaux récents :

travaux anatomo-pathologiques d'abord qui tendent à montrer qu'à condition d'exiger des critères valables pour parler légitimement d'atteinte cardiaque, sachant la

fréquence des lésions vasculaires dégénératives, banales à partir d'un certain âge, on voit le pourcentage d'atteintes réelles passer de 40 à 12 %, D'autre part était reconnu le caractère habituellement modéré de telles lésions au cours de l'arthrite rhumatoïde, expliquant donc leur relative tolérance du vivant du malade et le fait qu'elles puissent facilement passer inaperçues à l'examen clinique de routine.

D'autre part la confirmation d'une fréquence élevée de lésions cardiaques à l'autopsie de sujets atteints d'arthrite rhumatoïde devait inciter les cliniciens à reprendre de façon plus minutieuse et plus complète l'examen cardiovasculaire de tels malades, s'aidant de la radiographie et de l'électrocardiographie. Ainsi menés, les travaux cliniques récents font état d'un pourcentage de lésions cardiaques beaucoup plus élevé que lors des enquêtes antérieures, pourcentage qui finalement tend à rejoindre celui des examens anatomopathologiques : augmentation radiologiquement visible du volume cardiaque, troubles de conduction sur les tracés électrocardiographiques, avec en particulier allongement de l'espace PR, tests électriques en hypo-oxygénation fréquemment positifs. Enfin, l'atteinte péricardique était plus souvent détectée du vivant du malade et rendue responsable parfois d'un syndrome de Pick.
A ces lésions viscérales de l'arthrite rhumatoïde on devait trouver un support histologique, sous la forme du nodule rhumatoïde, bien étudié au niveau des lésions sous-cutanées : le nodule rhumatoïde est composé de 3 zones, la 1ère centrale ou de nécrose, la 2ème intermédiaire, proliférative, les cellules étant, ou non, régulièrement disposées, la 3ème enfin périphérique, inflam-

matoire. Il s'agit d'une lésion de nécrobiose focale avec destruction des fibres élastiques et collagènes, dépôts fibrinoïdes, sans phénomène exsudatif important. On trouve encore une endartérite oblitérante des petits vaisseaux et des infiltrats lymphocytaires et parfois plasmocytaires juxta-vasculaires.

De tels nodules rhumatoïdes sont retrouvés non seulement au niveau des lésions sous-cutanées, mais encore au niveau des lésions oculaires, avec en particulier des nodules caractéristiques de la sclérotique, au niveau du muscle où l'on peut observer des nodules ou des infiltrats lymphoplasmocytaires périvasculaires, réalisant un aspect assez voisin des lésions de certaines collagénoses, au niveau des troncs nerveux.

Les mêmes lésions sont retrouvées, mais souvent diffuses et non disposées en nodules, au niveau du péricarde et de la plèvre. Quant aux lésions cardiaques on y retrouve dans 10 % des cas environ des nodules rhumatoïdes typiques qui siègent par exemple sur la Mitrale, la Tricuspide, l'oreillette droite, et semble-t-il, avec une certaine prédilection, sur l'anneau aortique, dont les fibres élastiques sont détruites; les lésions, qui ne s'étendent absolument pas vers la crosse, évoluent souvent vers la fibrose ou la calcification. A l'extension près, elles ressemblent aux lésions gommeuses syphilitiques.

Ainsi apparaît démontré sur les plans clinique et anatomo-pathologique le caractère systémique de la Maladie Rhumatoïde, selon que ce caractère systémique de la maladie prédomine ou non, on peut opposer les cas

aigus où l'atteinte polyviscérale laisse au second plan les signes articulaires, de telles formes sont l'apanage de l'enfant, et au maximum est réalisé le tableau de la Maladie de Still et les cas où les signes articulaires occupent le devant de la scène, comme dans la classique polyarthrite chronique ankylosante et déformante.

Cependant, même ici, peut se dévoiler cliniquement le caractère systémique de l'affection, nous savons que tous les faits de passage et toutes les formes de transition ont été observés, que Felty décrivit en 1924 une forme clinique spéciale de polyarthrite de l'adulte, dont le caractère systémique était attesté par l'hépatosplénomégalie et la leucopénie. Nous rappellerons à ce propos que la leucocytose habituelle de la Maladie de Still peut elle aussi évoluer vers une leucopénie, voire une agranulocytose secondaire.

Arrivés à ce point, il nous paraît démontré que la Maladie de Still n'est pas une entité morbide autonome, mais seulement une forme particulière d'une maladie de système, la Maladie Rhumatoïde Juvénile.

Cependant, si cette réunion apparaît justifiée au point de vue nosologique, il n'en reste pas moins, sur le plan pratique, que chacune des deux affections garde une physionomie clinique bien à part, en général de reconnaissance facile, et surtout reste valable l'opposition des deux syndromes au point de vue évolutif et pronostique : en effet, alors que la polyarthrite chronique est une maladie surtout déformante et ankylosante, grave sur le plan fonctionnel, peu inquiétante sur le plan général, en dehors de la

possibilité d'amylose, la Maladie de Still est une maladie aiguë, de système, évoluant, en l'absence de traitement, par grandes poussées fébriles imprévisibles, vers la cachexie.

Malgré cette importante restriction pratique, ce sont les complications cardiaques de l'arthrite rhumatoïde juvénile dans son ensemble que nous allons étudier maintenant.

-:-

## III.- COMPLICATIONS CARDIAQUES DE L'ARTHRITE RHUMATOIDE JUVENILE

-:-

Historique :

Déjà Cornil en 1864 parle d'atteinte péricardique au cours de la polyarthrite chronique de l'enfant, mais surtout en 1896-97, Still insiste sur la fréquence, au cours de la maladie qu'il vient de décrire, d'une péricardite adhésive : affirmée 3 fois à la vérification, et évoquée cliniquement dans 5 cas sur les 12 qu'il rapporte. En 1912, Koeppe décrit à son tour la péricardite mais signale aussi l'existence d'une endocardite verruqueuse localisée à la valvule tricuspide. Un cas analogue sera rapporté en 1923 par Iseke. En 1938, Portis publie une observation anatomo-clinique qui associe une atteinte des 3 tuniques : les deux feuillets du péricarde sont adhérents, l'endocarde des deux oreillettes et des valvules aortiques épaissi, avec, à l'examen histologique, des signes d'inflammation chronique de l'endocarde et du myocarde, sans nodule d'Aschoff.

Nous parlerons d'abord de l'atteinte péricardique ; de nombreuses observations ultérieures devaient confirmer la première impression de Still sur la fréquence de cette péricardite fibreuse, le plus souvent découverte d'autopsie, parfois cependant reconnue

du vivant du malade : C'est ainsi qu'en 1949 Schlesinger en rapporte 6 cas sur 20 malades, en 1950 Bywaters 3 cas sur 20 malades à l'examen clinique, tandis que sur 3 autopsies il découvre 1 fois une péricardite fibreuse. En 1955 Johnson et Dodd trouvent une proportion de 5 péricardites sur un total de 21 malades.

Nous retrouvons donc chez l'enfant cette haute fréquence de l'atteinte péricardique que Sokoloff avait observée chez l'adulte.

Plusieurs remarques s'imposent à ce propos : c'est d'abord qu'il s'agit presque toujours de péricardites fibreuses adhésives. En cela précisément notre observation de péricardite avec gros épanchement est assez particulière, d'autres cas analogues ont cependant déjà été décrits. Citons par exemple en 1927 le cas de Rosedale où une diphtérie intercurrente parut avoir une action favorable sur l'épanchement et le cas de Harris où il s'agissait d'une polyarthrite avec gros foie et grosse rate, déformations articulaires, amyotrophie et lésions radiologiques. La péricardite fut ponctionnée et on ramena un liquide légèrement trouble, stérile, contenant 60 % de grands mononucléaires. Plus récemment, en 1947, Pickard rapportait un cas ayant évolué vers l'insuffisance cardiaque et la mort, et où l'autopsie révélait une péricardite exsudative avec atteinte des valves aortiques, et, à l'examen histologique, infiltrats périvasculaires du myocarde auriculaire.

Parmi les formes cliniques de ces péricardites de l'arthrite rhumatoïde juvénile, citons :- le cas de Dimson où l'atteinte péricardique isolée précéda l'atteinte articulaire, posant de difficiles problèmes diagnostiques,

- les cas où la péricardite s'associe à d'autres lésions, endocardiques ou myocardiques, rapportés en particulier par Baggenstoss et Rosenberg et par Pickard,

- le cas de Taussig s'accompagnant d'hyperglobulinémie.

A l'examen anatomopathologique et histologique de ces péricardites on trouve seulement des feuillets épaissis et adhérents, avec une réaction inflammatoire banale, non spécifique. A ce propos, on ne manquera pas d'être frappé dans notre observation par le contraste qui existe entre l'importance de l'épanchement constaté du vivant de l'enfant, et qui faillit entraîner une ponction évacuatrice, et la découverte à l'autopsie d'une péricardite adhésive assez banale, soit qu'il s'agisse de phénomènes inflammatoires très aigus mais passagers, soit que la corticothérapie ait fait rapidement disparaître l'exsudat.

Si l'atteinte péricardique, surtout sous forme d'une péricardite fibreuse non spécifique, apparaît comme fréquente, celle du myocarde et surtout de l'endocarde est beaucoup plus rare, comme en témoigne d'ailleurs notre observation où ces deux tuniques étaient absolument intactes, même à l'examen histologique.

Parmi les publications sur ce sujet, certaines que nous rapporterons d'abord, font état de cas isolés, d'autres sont le fruit d'enquêtes portant sur un nombre plus ou moins grand de sujets atteints d'arthrite rhumatoïde juvénile, ces dernières, surtout, sont intéressantes à consulter.

En 1905 Parkes Weber cite un cas, considéré

d'abord comme un rhumatisme articulaire aigu, puis ayant évolué comme une maladie de Still, avec un souffle systolique et un coeur augmenté de volume.

En 1907, Poynton rapporte un cas de Maladie de Still avec souffle systolique de pointe, gros ventricule gauche, et mort en insuffisance cardiaque.

En 1927, Carrol et Nelson signalent également l'existence d'un gros coeur, global cette fois, avec souffle systolique rude.

En 1930, Debré, Broca et Lamy font état d'une observation de rhumatisme ankylosant et déformant, avec adénopathies et grosse rate, chez un garçon de 12 ans, porteur d'une insuffisance mitrale et aortique, et décédé dans un état rappelant l'endocardite maligne lente.

En 1941, Field rapporte un cas associant des signes de fièvre rhumatismale et d'arthrite rhumatoïde, avec souffles cardiaques.

Egalement en 1941, parmi les observations anatomiques publiées par Baggenstoss et Rosenberg on trouve un cas d'endocardite mitro-aortique et tricuspidienne avec myocardite et un cas de péricardite rhumatismale aiguë qui s'associait à une aortite rhumatismale, à une dilatation du ventricule gauche et à une dégénérescence graisseuse du myocarde.

En 1949, Mossberg signale une grosse atteinte myocardique, sans atteinte endocardique, au cours d'une arthrite chronique atrophique chez un enfant de 8 ans.

En 1952, Pugh décrit l'association d'une poliomyélite et d'une myocardite au cours d'une maladie de Still, pour lui d'ailleurs

polyarthrite et atteinte du myocarde ne sont pas liées. A ce propos il signale que, dans 5 cas de Still vérifiés, on n'a constaté que des changements histologiques mineurs du myocarde.

En 1953, Spilborghs rapporte 4 cas de myocardite avec gros coeur radiologique, sans atteinte endocardique.

En 1950, Bradfield et Hejtmancik font état, non plus d'un cas isolé, mais de plusieurs observations, sans pourtant fournir de pourcentage :

Ils citent d'abord 5 cas d'arthrite rhumatoïde vraie, et ensuite 3 cas qu'ils considèrent comme des formes intermédiaires, ayant débuté à la manière d'un rhumatisme articulaire aigu pour évoluer ensuite vers un Rhumatisme chronique.

Nous avons essayé de résumer dans un tableau ces derniers résultats, en les comparant avec ceux des enquêtes menées par

- Coss et Boots en 1946,
- Pickard en 1947
- Edström, également en 1947,
- et Sury en 1952.

Des cas isolés publiés et de ces enquêtes plus vastes quels renseignements pouvons-nous tirer ?

Notons d'abord qu'il s'agit d'enquêtes cliniques assez complètes et que, fort heureusement, nous avons très peu de données

anatomiques, ceci étant lié à l'âge des malades et peut-être à la bénignité des lésions.

Quand on compare les chiffres, on est frappé par une étonnante disparité, en particulier entre les résultats de Coss et Boots qui trouvent 47 % de lésions cardiaques et ceux de Sury qui n'en trouve que 7 %.

Ces différences sont vraisemblablement liées à la variabilité des critères exigés pour parler de lésion cardiaque organique. Nous pensons, avec Schlesinger, que certains chiffres comme ceux de Coss et Boots sont trop élevés quand on connaît la banalité chez l'enfant de symptômes tels que tachycardie ou souffle systolique localisé.

Nous serions personnellement assez tenté d'attribuer le plus d'exactitude aux résultats publiés par Sury, ceci en raison du nombre élevé de cas étudiés(109) et de la rigueur de l'examen. Notons d'ailleurs en passant que le pourcentage de 7 % d'atteintes cardiaques donné par cet auteur n'est pas très différent du pourcentage moyen de 9,3 % trouvé chez l'adulte porteur d'arthrite rhumatoïde.

Les signes anormaux les plus fréquents semblent bien être l'augmentation radiologique du volume cardiaque et les modifications de l'électrocardiogramme évocatrices de myocardite.

Sauf dans l'enquête de Sury, les atteintes endocarditiques paraissent plus rares ou sujettes à caution, en particulier s'il s'agit seulement d'un souffle de caractères mal définis

Au point de vue histologique, au niveau

| Auteurs | Nbre de cas | Atteintes cardiaques | % | Auscultation | Radio | E.C.G. | Ana. Path. | Diagnostic |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Bradfield et Hejtmancik 1950 | 5 cas d'arthrite rhumatoïde | | | S.S. S.pulmonaire | O.G. ↗ débord droit | | | |
| | | | | R.D. | | | | |
| | | | | | | $T_4$f inversé $T_2$-$T_3$ plats | | |
| | | | | | | alt. de ST et T en ttes dérivat. | | |
| | | | | | | $T_2T_3$ plats $T_4$f inversé axe QRS dévié | | |
| | 3 cas intermédiaires | | | Tachycardie S.S.variable pointe | gros coeur transitoire | PR↗ $ST_2$-$ST_3$décalés $T_4$f inversé | | |
| | | | | R.D. | O.G.↗ | P.R.limite $T_1$iso. $T_2T_3$inv. | | |
| | | | | S.S. doux | gros coeur épanchement péricardique | altérations de $T_1T_2T_3$ | | |
| Coss et Boots 1946 | 56 | 25 | 47 % | 13 S.doux 13 tachycard. | | 7 modif.ECG | | cardite ? atteintes myocardiques |
| Pickard 1947 | 35 | 2 | 5,7 % | | gros coeur | | 1 Péric.exsudative + atteinte aortique + att. myocardique | Myocardites 1 Aortite 1 Péricardite exsudative |
| Edström 1947 | 65 | 29 | 44 % | 1 Mitralite Modifications ? | 8 gros coeurs ? | Modif.: crochetage de QRS;PQ↗ | | Myocardites 1 Mitralite |
| Sury 1952 | 109 | 8 | 7 % | 4 (3 R.M. 1 Cardite rhumatismale) | 2 C.mitraux 2 gros coeurs | 3 altérations de $T_1$-$T_2$ | | 3 R.M. 1 Cardite rhumatismale 4 atteintes myocardiques |

du myocarde et de l'endocarde, aussi bien Portis que Pickard ou Schlesinger ne trouvent que des aspects inflammatoires tout à fait banaux , non spécifiques.

Il faut noter cependant que Sury fait état de 2 cardites rhumatismales, que Koeppe, Iseke, Buser et Sury ont décrit un aspect assez spécial d'endocardite verruqueuse.

Si l'on devait essayer de conclure, on pourrait dire que l'atteinte endomyocardique paraît beaucoup moins fréquente que celle du péricarde, le pourcentage de lésions n'étant pas très différent des chiffres observés chez l'adulte porteur d'arthrite rhumatoïde

Une question mérite d'être posée ici : l'atteinte cardiaque serait-elle plus fréquente dans la variété "stillienne" de l'affection que dans sa variété ankylosante et déformante, compte tenu du caractère plus systémique de la première ?

Il nous est difficile de répondre à cette question, étant donné que la plupart des auteurs ne mentionnent plus cette distinction dans leurs publications. Seules des études comparatives de groupes suffisamment nombreux de chacun des deux types pourraient le permettre.

Quoi qu'il en soit, dans cette cardite rhumatoïde, il s'agit beaucoup plus souvent d'atteinte myocardique signée par la cardiomégalie ou les altérations de ST et de T sur l'électrocardiogramme que de lésions valvulaires.

Celles-ci cependant ont pu être observées, l'atteinte de la tricuspide n'étant pas exceptionnelle.

Enfin, il n'a pas été rencontré, en pratique, dans le peu de cas vérifiés, de lésion histologique spécifique endomyocardique, et, en particulier, pas de nodule d'Aschoff.

Au point de vue évolutif, cette "cardite rhumatoïde juvénile" peut être un symptôme précoce de la maladie.

Pour certains, comme Sury, elle pourrait conduire à une maladie cardiaque chronique, tandis que pour d'autres comme Gauchat, une fois passée la période aiguë où l'évolution peut être grave, le pronostic cardiaque serait excellent, avec restitutio ad integrum.

Le diagnostic peut se poser avec une cardite rhumatismale, d'autant plus que, comme nous le reverrons, certaines de ces arthrites rhumatoïdes avec atteinte cardiaque ont eu un début qui simulait une maladie de Bouillaud. Cependant ici l'atteinte valvulaire est rare, les séquelles exceptionnelles ; enfin, pour Gauchat, l'absence d'allongement de PR serait un excellent test diagnostique.

Ainsi la constatation de la relative fréquence d'une atteinte péricardique, myocardique et accessoirement endocardique au cours de l'arthrite rhumatoïde juvénile nous amène maintenant à discuter ses rapports avec le rhumatisme articulaire aigu.

-:-

## IV.- ARTHRITE RHUMATOIDE JUVENILE ET MALADIE DE BOUILLAUD

-:-

Le problème des rapports des deux affections s'est posé chez l'adulte à la lecture des documents anatomopathologiques et histologiques :

- découverte relativement fréquente à l'autopsie de sujets atteints d'arthrite rhumatoïde de lésions cardiaques de type rhumatismal.

- parenté aussi sur le plan histologique des nodules rhumatismal et rhumatoïde, les phénomènes exsudatifs aigus et transitoires étant l'apanage du nodule rhumatismal, tandis que lésions prolifératives et destructives du tissu conjonctif dominent au niveau du nodule rhumatoïde.

Chez l'enfant, les ressemblances cliniques sont indéniables, elles expliquent que certaines Maladies de Still soient prises au début pour des rhumatismes articulaires aigus, mais bientôt l'évolution capricieuse sous forme de poussées successives , à grands clochers fébriles accompagnés de rashs polymorphes, la sensibilité nulle au traitement salicylé, faible et inégale au traitement hormonal, l'habituelle intégrité valvulaire viendront redresser le diagnostic.

De cette confusion possible des deux affec-

tions, il ne nous semble pas d'ailleurs qu'on puisse tirer argument pour une pathologie commune, elle montre seulement les difficultés fréquentes d'un diagnostic différentiel, pourtant indispensable.

A notre sens, la description récente par Wissler et Fanconi d'un syndrome mystérieux et de nosologie incertaine, baptisé subsepsis allergica en vertu d'une hypothèse pathogénique assez vague, n'apporte rien non plus pour cette tentative de rapprochement : il s'agit d'une affection d'allure septicémique, mais à hémoculture négative, accompagnée d'arthralgies et de rashs polymorphes, avec parfois atteinte péricardique et rénale.

Les localisations cardiaques elles-mêmes, que nous avons passées en revue, ne sont guère évocatrices de Maladie de Bouillaud : péricardite assez habituelle, mais surtout adhésive ; notre observation d'épanchement étant l'exception, myocardite rare, et sans aucun élément spécifique rappelant le nodule d'Aschoff ; l'espace PR étant par ailleurs le plus souvent normal - enfin endocardite très peu fréquente. Tous ces traits, joints à l'évolution généralement régressive et sans séquelle, éloignent beaucoup plus qu'ils ne rapprochent les deux maladies.

Si l'on ajoute les incertitudes étiologiques qui pèsent sur l'arthrite rhumatoïde juvénile, et qu'on les oppose au rôle, semble-t-il prééminent du streptocoque hémolytique dans la genèse du rhumatisme articulaire aigu, streptocoque retrouvé dans la gorge et responsable de l'élévation du taux des antistreptolysines sériques, on s'aperçoit de la difficulté du rapprochement, et il appert

finalement que la Maladie de Bouillaud conserve au sein des rhumatismes inflammatoires de l'enfance son indiscutable autonomie aux points de vue clinique, humoral, étiologique et anatomopathologique.

-:-

## CONCLUSIONS

-:-

A l'occasion d'une observation de péricardite exsudative au cours de la Maladie de Still,

I - après avoir étudié les rapports de la Maladie de Still et du rhumatisme chronique ankylosant et déformant et conclu à leur réunion, d'un point de vue nosologique, dans le cadre commun d'une maladie de système, l'arthrite rhumatoïde juvénile, chacune des deux affections conservant, par ailleurs, sur le plan pratique, sa physionomie clinique particulière, son évolution et son pronostic propres,

II - nous avons passé en revue les complications cardiaques de cette arthrite rhumatoïde juvénile, insistant sur la fréquence de la péricardite, beaucoup plus souvent fibroadhésive qu'exsudative, décrivant ensuite les complications endomyocardiques, plus rares, dont nous avons souligné l'absence de spécificité histologique.

III - Enfin, le type même de ces localisations cardiaques nous a paru contribuer à maintenir une séparation nette entre rhumatisme articulaire aigu et arthrite rhumatoïde juvénile.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : M. LAMY

Vu :
Le Doyen :
signé : L.BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

# BIBLIOGRAPHIE

-:-

BAGGENSTOSS A.H. et ROSENBERG E.F.
Cardiac lesions associated with chronic infectious arthritis
Arch.Int.Med. 67 février 1941 pp. 241-258

BAGGENSTOSS A.H. , ROSENBERG E.F. et HENCH P.S.
Cardiac lesions in chronic infectious (rhumatoid) arthritis
Proc.Staff.Meet.Mayo Clin. 16 avril 1941 pp. 232 -239

BAREAU A. et TAVEAU P.
De l'évolution rapide de la Maladie de Still observée chez un adulte
B.M.Soc.Méd.Hôp.Paris 6-13 mai 1949 65 n° 15-16 643-644

BAUER W. et CLARK W.S.
The systemic manifestations of rheumatoïd arthritis
Tr.A.Am.Physicians 61 339 1948

BAYLES T.B.
Rheumatoïd arthritis and rheumatic heart disease in autopsied cases
Am.J.Med.Sci. Janvier 1943 205 42-48

BENNETT G.A., ZELLER J.W. et BAUER W.
Subcutaneous nodules of rheumatoïd arthritis and rheumatic fever
Arch.Path. 30 70 1940

BENNETT G.A.
Comparison of the pathology of rheumatic fever and rheumatoïd arthritis
Ann.Int.Med. 19 111 1943

BRADFIELD et HEJTMANCIK
Cardiac disease and rheumatoïd arthritis
Arch.Int.Med. 86 1-9 Juillet 1950

BUSER M.
Etude comparative sur la Maladie de Still et le Syndrome de Felty ; Maladie de Still avec endocardite verruqueuse atypique, du type Libman-Sacks
Deutsche Med.Wchn. schr. 75 819-823 Juin 1950

BYWATERS
Relation between heart and joint disease including "rheumatic heart disease" and chronic postrheumatic arthritis (type Jaccoud)
Brit.Heart.J. 12 101-131 avril 1950

CADENAULE Ph.
Rhumatismes chroniques de l'enfance
J.Méd. Bordeaux sept. 1957 n° 9 1157-1158

CAPSEC-LAPORTERIE M.J.
Coeur et Rhumatisme chronique
J.Méd.Bordeaux sept. 1957 n° 9 pp.1158-1161

CATHALA J. et SUQUET A.
Maladie de Still (un cas de...) très précoce à caractère familial
Arch.Franç.Péd. 1949 6 n° 2 174-175

CHENE et BAUMGARTNER
Syndromes arthro-digestifs
Gazette Médicale de France 62 (6) mars 1955

CLARK W.S., KULKA J.P. et BAUER W.
Rheumatoïd arthritis with aortic regurgitation, an unusual manifestation of rheumatoïd arthritis (including spondylitis)
Am.J.Med. 22 (4) avril 1957 pp. 580-92

Clinical Pathological Conference : Still disease with aplastic anemia and heart failure. Children's Medical Center, Boston, Mass., Sydney Farber Edit. John Mc Craig, assistant édit.
The Journal of Pediatrics 50 (6) Juin 1957 pp. 738-48

COLVER T.
Arch.Dis.Childh. 1937 12

CORCOS A. et HEURTEMATTE J.
Un cas de syndrome de Wissler-Fanconi
Arch.franç.Ped. 1956 13 (2) pp. 218-21

CORNIL
Mémoires Soc.Biologie 1864 9 56

COSS J.A. et BOOTS R.H.
Juvenile rheumatoïd arthritis. A study of 56 cases, with a note on skeletal changes
J.Pediat. 29 143 1946

DEBRE, BROCA, LAMY
Archives de Médecine des enfants 1930

DEBRE R., THIEFFRY S., MOZZICONACCI P., HERRAULT A. et CARAMANIAN M.K.
Maladie de Still traitée par l'ACTH et la Cortisone (6 cas)

DENYS P.
Pseudosepsis allergica et Maladie de Chauffard-Still
Acta Pediatrica Belgica 1955 9 (2) pp. 56-58

DIAZ NIELSEN J.R. et KIRCHMAYR E.A.
Pericarditis en la enfermedad de Still
Rev.Argent. de reumatol. Juillet 1944 9 (86) pp. 91-100

DIMSON
Diagnostic et traitement de la maladie de Still
Rheumatism Janvier 1954 10 18-26

EDSTROM G.
Rheumatoïd arthritis in children, a clinical study
Acta Paediat. 1947 34 334

EGELIUS, GOHLE O., JONSSON E. et WAHLGREN
Cardiac changes in rheumatoid arthritis
Ann.Rheumat.Dis. mars 1955 14 11-17

ELLMAN P.
The heart in rheumatoïd arthritis
Lancet 1944 2 581

ELLMAN P. et BALL R.E.
"Rheumatoïd disease" with joint and pulmonary manifestations
Brit.M.J. 2 816 1948

FANCONI F.
Un cas de rhumatisme allergique de Wissler
Helvet.Paed.Acta 1945-46 1 532-537

FEIRING
Incidence of carditis in rheumatoïd arthritis, showing relation to rheumatic fever
New-York State J.Med. sept. 1945 45 pp. 1855-60

FELTY A.R.
Chronic arthritis in adult, associated with splenomegaly and leukopenia
Bull.Johns Hopkins Hosp. 35 16 1924

FIELD C.E.
Case showing combined features of acute rheumatism and rheumatoïd arthritis
Arch.Dis.Childhood sept. 1941 16 206-210

FINGERMANN D.L. et ANDREWS F.C.
Visceral lesions associated with rheumatoïd arthritis
Ann.Rheumat.dis. 1943 3 168-181

FISCHMANN et GWYNNE
The heart in arthritis
Brit.Heart.J. avril 1948 10 125-134

FLIN P.A.
Le syndrome de Chauffard-Still
Thèse Paris 1946 n° 836 34 p.

FRANÇON F.
Contribution à l'étude des rhumatismes chroniques progressifs inflammatoires de l'enfance
Praxis 1er juil. 1954 43 n° 26 568-70

FRANÇON F.
Notions cliniques et thérapeutiques sur les rhumatismes chroniques progressifs inflammatoires de l'enfance
Marseille Méd. 1954 91 n° 3 209-214

FRANÇON F. et ROCHER P.
La Maladie de Chauffard-Still est-elle une entité morbide vraie ?
Gaz.Hôp. 1er nov. 1945 n° 21 349-351

FREYMANN
Thèse Paris 1932

GAUCHAT R.D. et MAY C.D.
Early recognition of rheumatoïd disease with comments on treatment
Pediatrics avril 1957 19 n° 4 (1) pp.672-679

GAULTIER
La polyarthrite chronique ankylosante et déformante de l'enfant
Thèse Paris 1950 n° 139

GIRAUD, BERNARD, GASSIN
Pronostic du rhumatisme subaigu infectieux, 1 cas ressemblant à la Maladie de Still
Rev. du Rhum. mai 1946 13 140-42

GRAEF I., HICKEY D.V. et ALTMANN V.
Cardiac lesions in rheumatoïd arthritis, abstracted
Am. Heart J. avril 1949 37 635

GREENWALD P.
Visceral lesions in a case of rheumatoïd arthritis
Arch.Path. 1948 46 59-67

HARRIS F.C.
Multiple arthritis with enlargement of the liver and spleen
Proc. of the roy.Soc.Med. 1927-28 21 I - 29

HOULI

Etude des altérations cardiaques chez 100 malades atteints d'arthrite rhumatoïde
Revista Brasileira de Medicina août 1955 12 (8) pp. 534-7

HOVNANIAN L.

A propos d'un cas de maladie de Still
Thèse Paris Janvier 1947 n° 56 26 p.

ISEKE

Ztschr. für Kinderh. 35 315 1923

JOHNSON N.J. et DODD K.

Juvenile rheumatoïd arthritis
Medical clinics of North America-mars 1955 pp. 459-88

JONSSON E., BERGHUND K., EJRUP B., GOHLE O. et FRIEDMAN C.E.

The relation between Rheumatic fever and rheumatoïd arthritis with special regard to cardiac involvement in Rheumatic diseases.
American Rheumatism Association-Philadelphie 1952 (VIIe Congrès international des Maladies rhumatismales) - W.B.Saunders Company pp. 68-71

KOEPPE H.

Jahrb. f. Kinderh. 76 : 707 1912 (56)

LAMY M.

Maladie de Still : rechute après guérison apparente
Bull.Soc.Péd. octobre 1941 n° 8 390-99

LAMY M.

Maladie de Still
Revue Rhum. Juil. 1951 n° 7-345-350

LAMY M., JAMMET M.L., DOUMIC A. et AUSSANAIRE M.
Maladie de Still, importance du syndrome infectieux et de l'éruption cutanée
Soc.Péd. 19 oct. 1943

LAYANI F., MAY V., DURUPT L. et CHAOUAT Y.
Polyarthrite chronique évolutive et rhumatisme articulaire aigu
Ligue française contre le Rhumatisme
Journée du Rhumatisme 12-3-1958 Presse Médicale mai 1958 66 (38) p. 862

LOSADA L.M. et FRANCE S.O.
Arthrite rhumatoïde et Cardiopathies, revue de 136 cas
Rev.Clin.Espan. novembre 1948 31 250-54

LUCCHESI, LUCCHESI et de MELO
Le coeur dans l'arthrite rhumatoïde
Hospital Rio de Janeiro novembre 1947
32 pp. 699-708

MAC MURRAY Cl., CAYER D., CORNATZER W.E.
Chronic adhesive pericarditis due to rheumatic state, associated with liver damage, serous effusions and pigmentation. Beneficial effect of pericardectomy on phospholipid turnover and other liver functions, after failure of medical management
Gastroenterology février 1951 17 294-303

MALHOTRA R.P.
Rheumatic heart disease complicated with rheumatoïd arthritis
J.Indian M.A. mars 1955 24-pp. 416-419

MARIE J. et SEE G.
Le traitement hormonal de la Maladie de Still (précédé de remarques cliniques et pathogéniques )
Pédiatrie 1955 10 n° 8 811-823

MASTER A.M. et JAFFE H.L.
The heart in rheumatic fever and in acute rheumatoïd (infectious) arthritis
M.Clin.North America novembre 1934 18 759

MICHELI F. et GAMNA C.
Minerva Medica 8 : 6-1928

MIDDLEMISS J.H.
L'arthrite rhumatoïde juvénile (Maladie de Still)
Proc.Roy.Soc.Med. sept. 1951 44 n° 9 805-816 (bibliographie)

MONNET P., DISSARD, PACAUD, BERTRAND J. et VIALA J.J.
La Maladie de Wissler-Fanconi - à propos de 2 observations
Pédiatrie 1954 9 n° 4 372-77 (bibliographie)

MOSSBERG
Severe myocardial damage in chronic atrophic arthritis
Acta Paediat. 1949 37 485-488

PARKES WEBER
Brit.Jour.Child.Dis. 1905-II-208

PICKARD N.
Arch.Int.Med. 1947 80 771

PIRANI C.L. et BENNETT G.A.
Rhumatoïd arthritis , report of 3 cases progressing from childhood and emphasizing certain systemic manifestations
Bull.Hosp.Jt.Dis. 1951 12 335

PORTIS
Pathology of chronic arthritis in children
Am.J.Dis.Child. mai 1938 55-1.000

POURSINES Y. et ROCHU P.
Etude histopathologique des adénopathies dans les rhumatismes articulaires chroniques
Revue du Rhumatisme mai 1946 140
p. 129

POYNTON
Upon arthritis in young children
Edinburgh M.J. 1907 22 226-233

PUGH R.C.B.
Poliomyelitis with myocarditis, complicating Still's disease
Great Ormond Street Journal-décembre 1952 4 p. 118-126

Revue du Rhumatisme - Juillet 1951-7 :
Séance de la Ligue Française du Rhumatisme consacrée à la Maladie de Chauffard-Still.

RAVEN R.W., WEBER F.P. et PRICE L.W.
The necrobiotic nodules of rheumatoïd arthritis
Ann.Rheumat.Dis. Juin 1948 7 63-75

RIVOIRE R. et SALVADORI J.
Maladie de Chauffard-Still gravissime-Guérison par de très fortes doses de testostérone
B.M.Soc.Méd.Hôp.Paris 2-9 juin 1950
66 n° 19-20-971-974

ROCHU P.
Les adénopathies dans les rhumatismes articulaires chroniques
Thèse Marseille 1945 (réf.Bibliograph.)

ROGEN
The heart in rheumatoïd arthritis (in relations to rheumatic fever) Brit.M.J. Janvier 1947 1 87-88

ROSEDALE
Proc.Roy.Soc.of Med. décembre 1927

ROSENBERG E.F., BISHOP F.Jr, WEINTRAUB H.J. et HENCH P.S.
Cardiac lesions in rheumatoïd arthritis, summary of recent developments and bedside study of patients and controls
Arch.Int.Med. mai 1950 85 751-764

ROYER P. et GILLY
Les Polyarthrites de l'enfant
La Vie Médicale décembre 1956 37 (12) 1547-1550

SACREZ R. et JUIF J.G.
Etude critique de quelques observations de rhumatisme chronique de l'enfant. Société de Pédiatrie de l'Est et du Nord, séance du 13 octobre 1956 (avec réf.bibliographiques) Archives françaises de Pédiatrie 14 n° 6 1957

SCHLESINGER B.
Rheumatoïd arthritis in the young-
Brit.Med.J. juin 1949-2-76

SCHNELLER
Les modifications cardiaques dans l'arthrite chronique primitive
Med.Klin. mars 1950 45 271-273

de SEZE S. et RYCKEWAERT A.
Maladies des os et des articulations
Flammarion édit.

SOKOLOFF I.
Etude anatomo-pathologique du coeur dans l'arthrite rhumatoïde
Am.Heart J. 1953 45-635

SPILBORGHS, VENOSA, REBOCHO
L'appareil cardiovasculaire dans l'arthrite rhumatoïde
Revista de Hospital das Clinicas
Juillet 1953 8 181-194

SPODICK D.H.
Syndrome de Still, arthrite rhumatoïde juvénile atypique
Archives of pediatrics Janvier 1953
vol. 70 n° 1

STILL G.F.
Med.Chir.Trans. 1897-80-47
On a form of chronic joint disease in children.

STOYE W.
Ztschr.f.Kinderh. 41 538-1926 (56)

STRAUSS H.
Med.Klin. 22 1247 1926 (56)

SURY B.
Rheumatoïd arthritis in children, a clinical study
Thèse de Médecine de Copenhague 1952
n° 19

THOMAS et MORGAN
Pericarditis complicating rheumatoïd arthritis
Ann.Rheumat.Dis. Juin 1956 15 (2) 176-179

VALAITIS J., PILZ C.G., MONTGOMERY M.M.
Aortitis with aortic valve insufficiency in rheumatoïd arthritis
A.M.A. Archives of Pathology mars 1957
63 (3) 207-212

VAZQUEZ J.O.
Rhumatisme déformant cardio-articulaire ou arthrite rhumatoïde avec lésions cardiaques
Rev.Esp.Reum. Janvier 1952 4 pp. 205-225

WALLIS A.D.
The relation of the cardiac lesions of rheumatoïd arthritis to those of rheumatic fever
Ann.Rheumat.Dis. Juin 1948 7 97 -99

WISSLER H.
Der Rheumatismus in Kindesalter -II
Dresde und Leipzig 1942 p. 152

WISSLER H.
Sur un cas de forme particulière de maladie septique : Subsepsis hyperergica
M,schr.Kinderh. 1944 941

YOUNG D. et SCHWEDEL J.B.
The heart in rheumatoïd arthritis, a study of 38 autopsy cases (showing relations to rheumatic fever)
Am.Heart J. juillet 1944 28-1 -23

-:-